

## **Az idegrendszeri sérülések krónikus szaka, cerebrális parézisek**

**Dr. Bereg Edit**

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika

A rehabilitációt igénylő idegrendszeri sérülések tárgyalásakor két fő témakört érdemes tárgyalni. Az egyik a neurotraumatológia, a másik a cerebrális paresisek csoportja.

Jelen előadás az előbbi témakört csupán érinti, nagyrészt az utóbbival foglalkozik.

### ***I. Neurotraumatológia***

Három fő csoport, aszerint, hogy az idegrendszer mely része sérül:

- Koponya – agy
- Gerinc – gerincvelő
- Perifériás idegek

#### ***Koponyatrauma***

- A hospitalizációt igénylő gyermekkori traumák 1/3-a
- Súlyos koponyatrauma: 6 óránál hosszabb eszméletlen állapot (Berger, 1985)

Maradványtünetek általában csak súlyos koponyasérülések után várhatók (az összes koponyasérülés 0,5–4%-a)

#### ***Neurológiai tünetek – koponyasérülés után***

Hemi tünetek – hemisphaerialis laesio után, gyermekkorban ritkábbak

Agytörzsi tünetek – gyakoribbak, de jobb gyógyhajlamúak, mint felnőttkorban.

- Szemmozgászavarok
- Bilaterális pyramis-tünetek
- Axiális cerebelláris tünetek
- Lassú, dysarthriás beszéd

- Tremor
- Akinetikus mutizmus

### *Neuro-pszichológiai tünetek – koponyasérülés után*

Legtöbbször neurológiai tünetekkel együtt pl.: csecsemők pszichomotoros fejlődési zavara.

### *Intellektuális zavarok*

(neurológiai tünetmentesség ellenére is)

- Memóriazavar
- Orientációs probléma
- Figyelemzavar (± hyperkinetikus szindróma)

### *Viselkedészavarok*

- agresszivitás
- hangulati labilitás, depresszió

### *Poszttraumás epilepszia*

- Gyermekeknél ritkább, de 3 év alatt gyakoribb
- Csak súlyos fejtrauma után (GCS 3-8), kóma > 24 óra
- *Corticalis laesiót* okozó contusiók, haematomák
- Korai epilepszia (11%-a lesz később epilepszia beteg)
- Kései epilepszia (5–15 évvel a baleset után)
- Klinikailag: fokális-parciális rohamok, kezelésre jól reagálnak

### *A gerinc – gerincvelő sérülése*

Maradványtünetek, következmények:

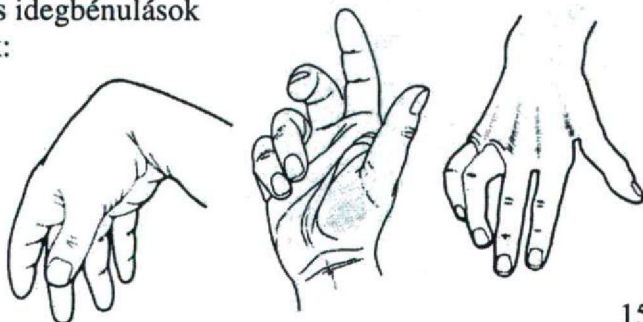
- Haránt-laesió
- A gerinc statikai megbomlása → instabilitások
- Canalis spinalis szűkület

### *A környéki idegek sérülése*

- Szülési plexus brachialis bénulás
- Egyéb perifériás idegbénulások
- Legfontosabbak:

Felső végtagon:

- n. radialis
- n. medianus
- n. ulnaris



Alsó végtagon

- n. ischiadicus
- n. Peroneus

## **II. Cerebralis paresis (CP)**

A szakirodalomban több elnevezés ismert a különböző nyelvtérületeknek megfelelően:

Cerebral palsy, Zerebralparese, infantilis cerebralis paresis

palsy = bénulás (ófrancia eredetű angol szó)

paresis = bénulás (enyhébb foka)

plegia = teljes bénulás (görögül: ütés)

*Definíciók – több meghatározás ismeretes*

- Az akaratlagos mozgások elégtelensége vagy hiánya, melyet agykárosodás okoz.
- A mozgás és a testtartás maradandó zavara, az éretlen agy nem progresszív patológiai állapota következményeként (Aicardi 1992).



- Bénulás + gyengeség + inkoordináció + egyéb motoros funkciózavarok, melyeket az agy pre-, peri- vagy postnatalis fejlődési zavara, sérülése vagy betegsége okoz, melyekhez az intellektus és a személyiség zavara és epilepszia is társul (Perlstein 1952).
- CP: ernyő- vagy gyűjtőfogalom a nem progresszív, de gyakran változó motoros szindrómákra, amelyek a fejlődés korai szakaszában bekövetkezett lézió következményei (Brioni 1990, Mutch 1992).

*Pathogenetikailag a CP-s esetek többsége: hypoxiás – ischaemiás encephalopathia.*



Prevalencia: 1,5–2,5‰ (Európa)

### *CP-s populáció*

25%-a járásra képtelen

30%-a szellemileg fogyatékos

30%-a epilepsziás



### *Klinikai osztályozás*

Súlyosság szerint:

- *Enyhe*  
(jár, beszél, mozgások ügyetlenek, IQ >70)
- *Közepesen súlyos*  
(járás önálló, de nehézkes, kéz és beszéd érintett, IQ 50–70)
- *Súlyos*  
(nincs önálló járás, kéz és alsó végtagok kontrollja részleges, IQ <50)  
(Perlstein 1952)

Diszfunkció jellege szerint:

- spasticus
- ataxiás
- dyskinetikus
- kevert formák

Érintett végtagok száma szerint:

- hemiplegia
- diplegia
- tetraplegia
- distoniás / diskinetikus
- ataxiás

### *Klinikai diagnózis – szempontok*

- Rizikóesemények vannak-e?
- Nagy motoros fejlődés mérföldköveinek időbeli megjelenése?
- Fontos az újszülöttek, csecsemők ismételt vizsgálata!

- Diagnózist felállítani, amilyen korán csak lehet! (1 éves kor alatt?!)
- Egyetlen rendellenes jel: nem patognomikus
- Fokozott ínreflexek és izomtónus, primitív reflexek retenciója – a tünetek csak együtt kórosak, külön-külön meglétük óvatosan értékelendő

Az eredeti agysérülés jelei, tünetei változnak, progrediálhatnak

### *Hemiplegia / hemiparesis spastica*

CP-k 1/3-a. Főként érett újszülöttek!



*Congenitalis (connatalis) 70–90%*

*Lézió: a 28. postnatalis nap előtt.*

*Etiológia: ischaemia, focalis infarctus, anyai vascularis betegség. Tünetek újszülött- és csecsemőkorban:*

*Diagnózis: újszülöttkorban ritkán, 4–9 hónapos korig „tünetmentes intervallum”. Spasticus jelek előtt: a végtag flacciditása, hyporeflexiája. Később: a kéz ökölbe szorítása és pronatiós spazmus. A korai kéz-preferencia: patológiás! (norm.: kb. 18 hó).*

*Tünetek későbbi életkorban:*

- klasszikus Wernicke-Mann tartás és pyramis-tünetek
- végtag-hypoplasia (FV > AV)
- szemészeti problémák (strabismus convergens, homonym hemianopia)
- corticalis típusú érzészavar
- csökkent IQ, beszédfejlődési késésepilepszia viszonylag gyakori (30–50%)

Focalis vagy secunder generalizált, nagyrészt jól kezelhető, „startle” epilepszia gyakori.

### *Szerzett hemiplegia*

3 éves korig gyakrabban, de bármely életkorban.

**Etiológia:** központi idegrendszeri infekciók, trauma, vascularis és demyelinizációs betegségek, tumor, hemiconvulsiv hemiplegiás szindróma (Gastaut 1960).

**Tünetek és elkülönítő diagnózis:** N. facialis érintettség? Flacciditás – spastikus tünetek.

**Diplegia spastica / paraplegiás rigiditás (Little)**

Koraszülöttek, 1500 g alattiak. (5–10%-ban diplegia; Bennet 1981).

Perinatális kóreredet

Patológiailag: periventrikuláris leukomalacia

Az alsó végtagok érintettsége meghaladja a felső végtagokét.

**Tünetek:**

- *Újszülöttkorban:* hypotonia, letargia, táplálási nehézség (latens periódus kb. 12. hétig)
- *Dystoniás stádium* (tömegmozgások, mozgáskor tónusfokozódás)
- *Spasticus stádium:*
- alsó végtagok keresztezettek, befelé rotáltak
- fokozott mélyreflexek, pyramisjelek
- asszimetriás állapot (spasticitás és contracturák)
- strabismus, látás-percepció problémák
- epilepszia: ritka
- intellektus: legtöbbször viszonylag jó (69% normál vagy „borderline” IQ, Hagberg 1975.) – de! a legutóbbi évek tendenciája!

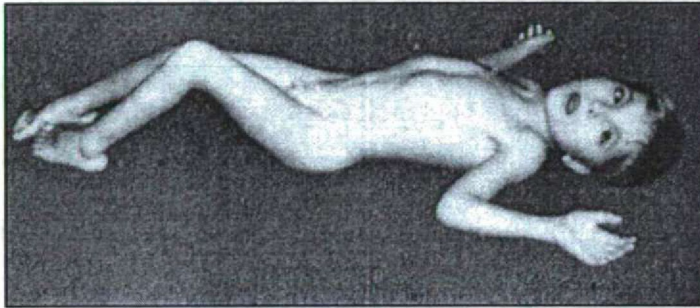


**Elkülönítő diagnózis:**

- Familiaris spasticus paraplegia
- Ritka veleszületett anyagcserezavarok (pl. hyperargininaemia)
- DOPA-responsív dystonia



*Tetraplegia spastica / dupla hemiplegia / generalizált rigiditás (Little)*  
CP-k 1/3-a (Mo. 1950-es évek). CP-k 1/2-e (jelenleg).  
*Legsúlyosabb CP forma. A koraszülöttség szerepe viszonylag kisebb.*



*Tünetek:*

- Négyvégtagi spasticus bénulás (pyramidalis lézió)
- Rigiditás (extrapyramidalis lézió)
- A felső végtagok érintettsége dominál
- Kóros és fokozott reflexek
- Pszeudobulbáris tünetek
- Microcephalia
- Mentális érintettség
- Epilepszia

*Dyskinetikus / athetoid CP / choreo-athetosis*

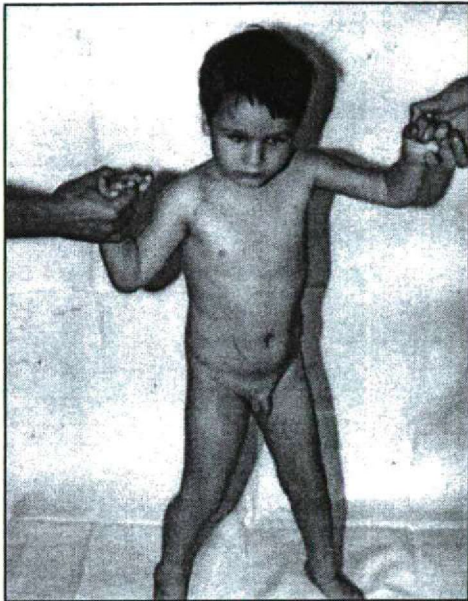
CP-k 1/10-e. Az irányított, célzott mozgások és a testtartás súlyos zavara  
Hyperkinetikus és dystoniás forma (Kyllermann 1981).

*Etiológia:*

- Koraszülöttség
- Hyperbilirubinaemia
- Asphyxia (érett újszülöttek)
- SGA (small for gestational age, i.ut.dystrophiás, dysmaturus) újszülöttek.

### *Patológia:*

Szürkemagvak atrophíája és sclerosisa („status marmoratus”).



### *Klinikai megjelenés:*

- Súlyos perinatalis állapot: hypotónia, letargia, táplálási nehézségek
- 4–10 hónapos korban: rendellenes, bizarr mozgások, grimaszok, excesszív szájnýtás
- A 2. életév végére fejlődik ki az extrapyramidális mozgászavar (athetoid, choreoid vagy dystoniás koordináció-és tónuszavar)

### *Tünetek:*

#### **Athetosis**

- céltalan mozgások, főként distalisan
- lassú, ritmustalan csavargatások
- emóciók – nagy mozgásviharral

#### **Choreo-athetoid mozgások (chorea = tánc)**

- myoclonus-szerű rángások, főként proximalisan
- bizarr arckifejezés, nyálzás (mimikai-, légző- és hangképző izmok)
- kommunikációs zavar (beszédzavar)
- intellektus érintett, de nincs oligophrenia (IQ: 70–80)
- finommozgások zavara (de spec. gépírás lehetséges)
- később: contracturák, scoliosis, cervicalis myelopathia

*Ataxiás CP / cerebelláris paresis / nem progresszív cerebelláris ataxia*  
CP-k 8–10%-a.



### *Etiológia:*

- Prenatalis okok (kb. 25%)
- Genetikai tényezők  
(szindrómák)  
pl. Familiaris congenitalis  
nonprogresszív ataxia (AR)

### *Tünetek, diagnózis:*

Csecsemőkori diagnózisa nem könnyű, bizonyos motoros fejlettség szükséges a cerebelláris tünetek megállapításához!

Hypotóniás, mozgásszegény csecsemőkor, megkésett mozgásfejlődés után spasticitás, intencios tremor, fej-tremor, törzs-ataxia, nystagmus lehetnek a klinikai tünetek.

A motoros fejlődés mérföldkövei később jelennek meg.

- hypotonia – „floppy baby” (de más okból is lehet)
- staccato sírás
- opsoclonus, nystagmus (de anyagcserebetegségek, gyulladások!)

### *Összefoglalás*

Igen fontos az ismételt, gyakori vizsgálatok alapján a CP korai diagnózisa és a lehető legkorábban elkezdett komplex fejlesztés a sikeres rehabilitáció érdekében.